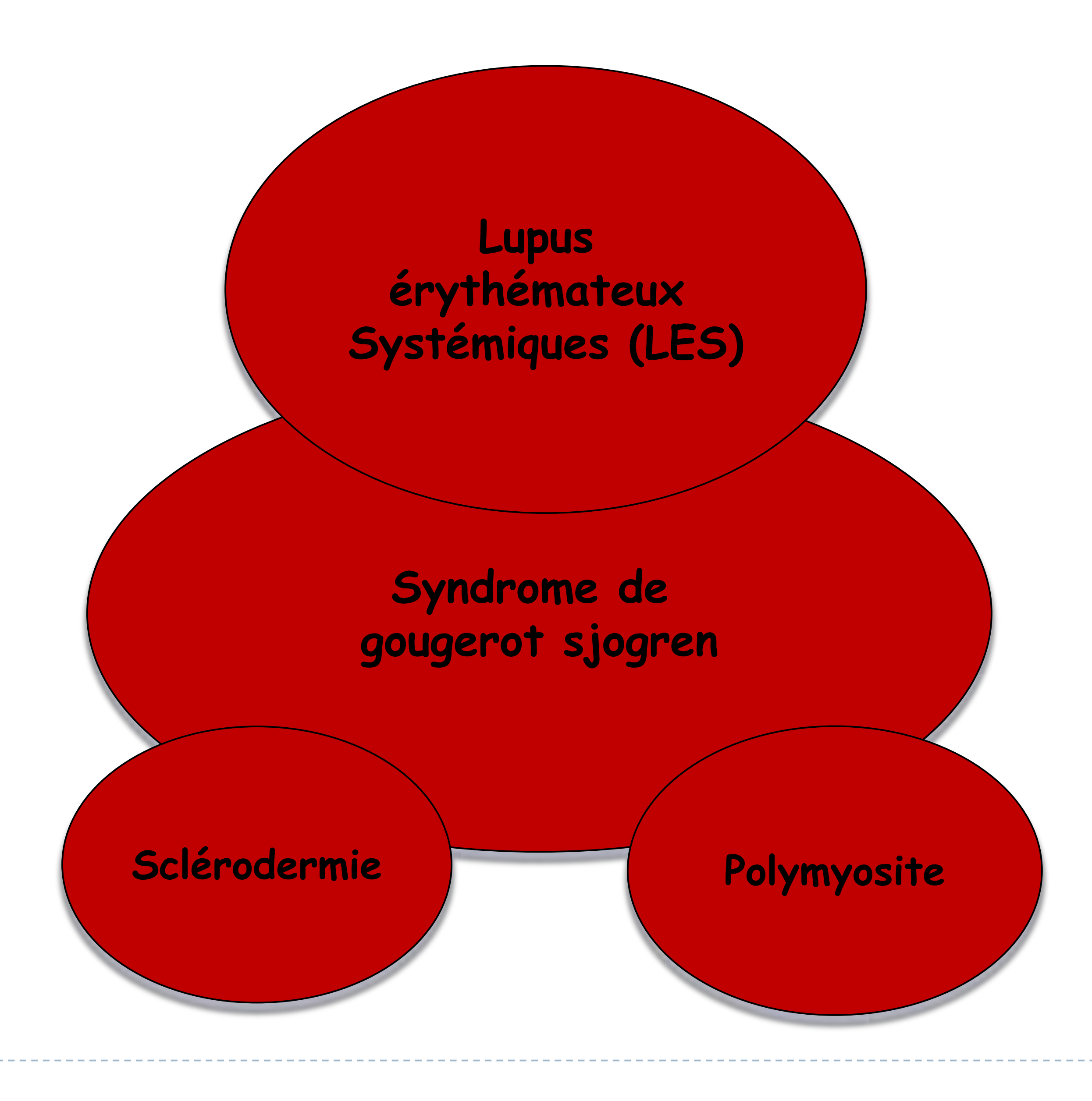
Connectivites

Dr. FODIL
Service de Rhumatologie, CHU Béni Messous


Lupus érythémateux Systémiques (LES)
Syndrome de gougerot sjogren
Sclérodermie
Polymyosite

Mot :Lupus



LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE (LES)

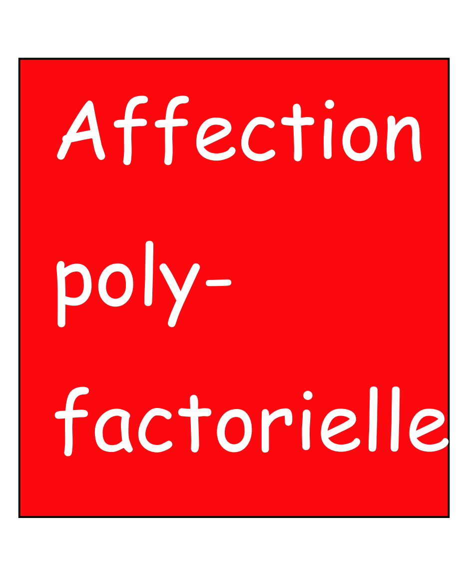
- Affection systémique de gravité variable
- 2ème par ordre de fréquence
- 15 à 50 cas pour 100000 hab (FR)
- Prédominance: féminine 9/1
- Début le + souvent entre 20 et 30 ans
- enfant

Pathogénie

- Complexe +++
- MAI non spécifique d'organe
- Antigènes principaux issus du noyau/excès d'apoptose
- Lésions médiées par des AC pathogènes
- Dérèglement réponse immune innée et adaptative

Facteurs étiologiques

- Maladie polygénique
- Facteurs d'environnements
- Facteurs hormonaux



Le diagnostic doit être fait précocement car certaines manifestations viscérales peuvent mettre en jeu le pronostic vital +++

Manifestations cliniques

- Signes généraux: AAA, fébricule
- *Atteintes cutanéo-muqueuse* (60 à 75%)
  - **Zone photo exposée+++**
  - **Photosensibilité: Atteinte du visage caractéristique+++**
  - Ulcération muqueuse
  - Alopécie (chute générale ou partielle des poils et des cheveux)
  - Acrosyndrome (qui touche les extrémités)

Atteintes cutanéo-muqueuses

Les lésions cutanées sont parfois déclenchées ou aggravées par l'exposition solaire, ce qui explique leur localisation caractéristique dans les zones photo exposées (visage, décollète, mains).

Si l'atteinte du visage est caractéristique, une éruption érythématosquameuse en vespertilio (en « ailes de papillon »)

touchant les racines du nez, s'etendant vers les pommettes (en respectant les paupières) (10 a 50 % des cas) ;



Rash malaire « ailes de papillon »









Manifestations cliniques

- Atteintes articulaire :
  - Souvent inaugurale
  - Polyarthralgie migratrice ou polyarthrite des petites articulations;
  - Jamais d'érosions osseuses déformations possibles
- Atteintes osseuse: rare 5%
  - Ostéonécrose aseptique



Manifestations articulaires et osseuses (60 a 90 % des cas)

Les manifestations articulaires et osseuses sont fréquentes, polymorphes et souvent inaugurales.

Les arthralgies des petites articulations (doigts et poignets) (25 %), assez souvent d'arthrites (65 % des cas) avec parfois un véritable tableau de polyarthrite qui se différencie de la polyarthrite Rhumatoïde par l'absence de synovite importante et surtout d'erosions osseuses.

Déformations liées a une subluxation des tendons des doigts dénommée rhumatisme de Jaccoud.

Ténosynovites (surtout des fléchisseurs des doigts) sont possibles

Ostéonécroses aseptiques (tète fémorale, tète humérale) qui sont habituellement induites par la corticothérapie.

Mains de JACCOUD

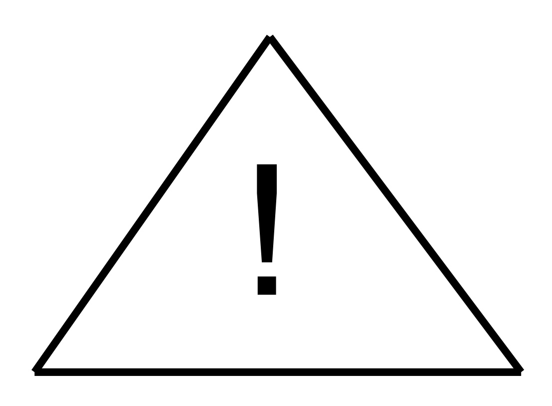
(From Loma Linda University Medical Center.)




+0.25 D3F0.6
0*1.1

Les manifestations viscérales font la gravité du LES

- Atteintes rénales: Néphropathie glomérulaire



-Protéinurie;hématurie;leucocyturie

-HTA

-Oedème

Les manifestations viscérales font la gravité du LES

- Atteintes pulmonaire: pleurésie

- Atteintes cardio vasculaire:
  - péricardite; endocardite de liebmann sachs
  - Syndrome des anti-phospholipides: thromboses veineuses ou artérielles répétées

Autres manifestations viscérales

- Adénopathie splénomégalie
- Atteinte neuropsychiatrique:
  - Neurolupus central
- ...

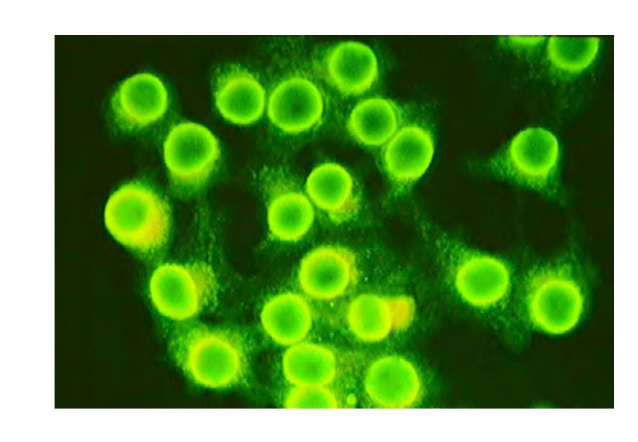
Biologie

- Hypergammaglobulinémie polyclonale, Augmentation VS
- CRP souvent normale

- Lupus hématologique:
  - Anémie hémolytique
  - Thrombopénie
  - Lymphopénie, granulopénie.

Immunologie

- Anticorps anti-nucléaire:
  Technique de dépistage
  + dans 99% des Lupus
- AC anti DNA natif
  Spécifique +++



- Autres: anti SM, anti SSA, anti SSB, anti RNP, Facteur rhumatoïde…

- AC anti phospholipides:
  - Anticoagulant circulant
  - Anti cardiolipine
  - Anti B2GP1

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments +++

Eruption malaire en aile de papillon ; lupusdiscoïde ; Photosensibilité ; Ulcération muqueuse
Polyarthrite non érosive
Pleurésie ou péricardite
Atteinte rénale: Proteinurie> 0.5g/j
Atteinte neurologique: convulsion, psychose
Atteinte hématologique
Désordre immunologique: Présence d'anti SM, antiDNA natif ou anti phospho-lipide Présence d'anticorps antinucléaire à un taux anormal

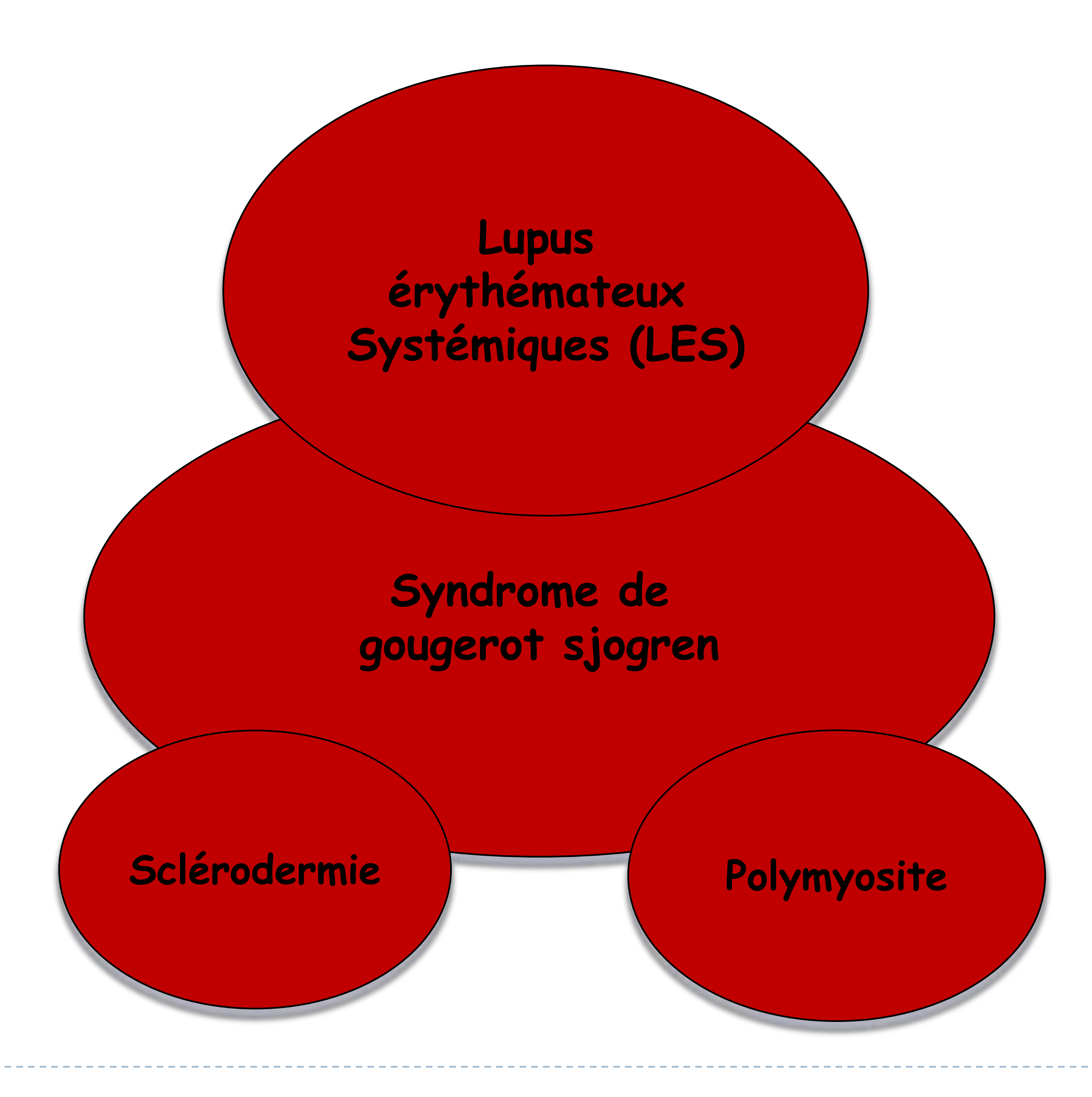
Diagnostic si > 4 critères

Pronostic

- Atteintes viscérales
- Risque infectieux iatrogène
- Athéromatose diffuse

Traitement

- Éviction des facteurs déclenchants
- Traitement symptomatique: AINS, antalgiques.
- Corticothérapie
- Plaquénil et autres immunodépresseurs
- Aspirine ou anticoagulant pour le SAPL


Lupus érythémateux Systémiques (LES)
Syndrome de gougerot sjogren
Sclérodermie
Polymyosite

Le syndrome de Gougerot-sjögren



SGS

- MAI systémique caractérisée par une atteinte des glandes salivaires exocrines (salivaires et lacrymales+++)

- Manifestations associées: articulaires, neurologiques…

Le signe caractéristique est le syndrome sec:

- Xérostomie
- Xérophtalmie

SGS

- Le SGS peut être:
  - primitif ou isolé
  - SGS associé ou secondaire (MAI systémique ou spécifique d'organe)

- Connectivite la plus fréquente: 0,2 à 0,4%

- Prédominance féminine (9/1)

Pathogénie

- Epithélite auto immune non spécifique d'organe (atteinte préférentielle des glandes exocrines)
- Maladie poly factorielle

Manifestations cliniques

- Signes généraux: Asthénie+++

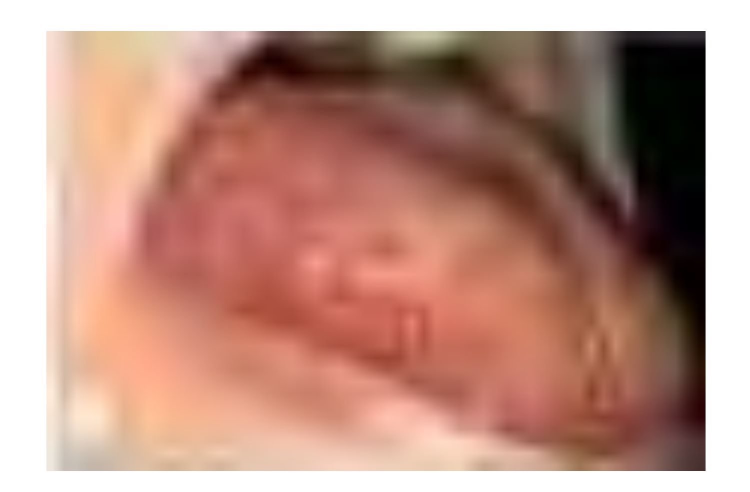
- Syndrome sec:
  - Oculaire: sensation de sable dans les yeux, flou visuel, douleur oculaire, kérato-conjonctivite sèche
  - Buccale: chéilite, dysphagie, agueusie, caries dentaires, difficulté à mastiquer les aliments secs.

Manifestations cliniques

- Signes rhumatologiques: Polyarthralgies inflammatoires, polyarthrites mais pas d'érosion.

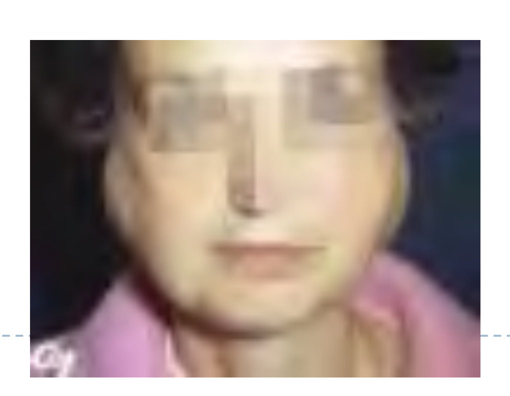
La présentation la plus fréquente est l'association: Asthénie, arthralgies et syndrome sec











Manifestations systémiques

- Neuropathies périphériques sensitives ou sensitivo motrice
- Neuro gougerot central
- Adénopathie, splénomégalie
- Pneumopathie interstitielle
- Syndrome de raynaud
- Purpura des membres inférieurs
- Néphropathie interstitielle

La complication la plus redoutée est le lymphome malin:
RR multiplié par 44

Biologie

- Hypergammaglobulinémie polyclonale; élévation de la VS.
- Thrombopénie, lymphopénie, neutropénie
- Cryoglobuline dans 1à à 15% des cas

- **Anticorps:**
  - Facteurs rhumatoïde
  - ACAN: anti SSA, SSB (non spécifique)

Les deux éléments clés pour le diagnostic sont:

1) La biopsie des glandes salivaires accessoires

2) Les AC anti SSA ou SSB

Pronostic

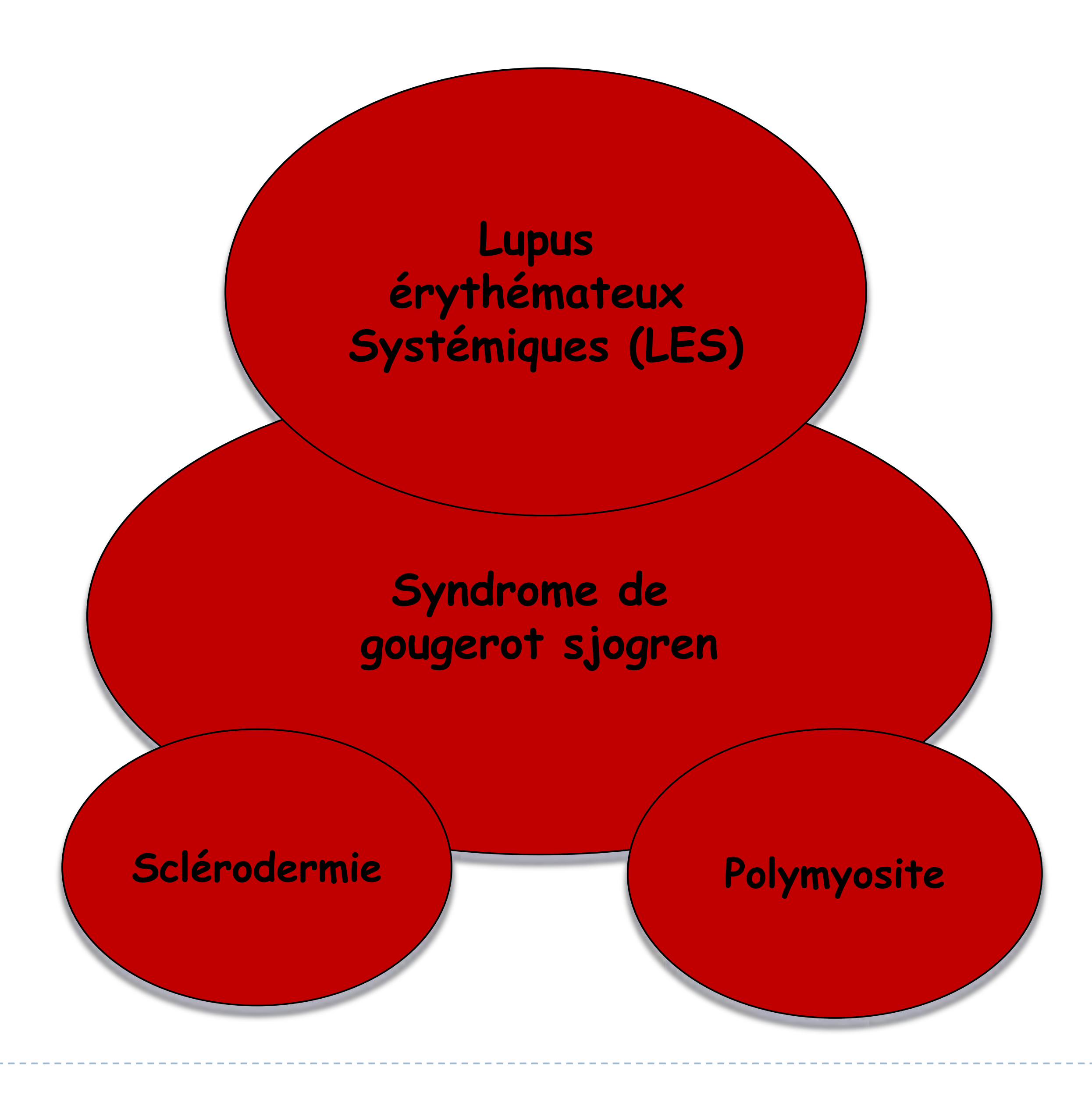
- Affection bénigne
  - Pas de destruction articulaire = PR
  - Atteintes viscérales rares = lupus

- Altération de la qualité de vie

Traitement

- Traitement symptomatique du syndrome sec.
- Antalgiques, AINS
- Corticothérapie
- Plaquenil; Methotrexate…

NB: Attention: tous les syndromes secs ne sont pas des SGS


Lupus érythémateux Systémiques (LES)
Syndrome de gougerot sjogren
Sclérodermie
Polymyosite

Les myopathies inflammatoires



Pathogénie

- Dermatomyosite (DM): Immunité humorale par microangiopathie: atteinte périmysiale

- Polymyosite(PM): immunité cellulaire: atteinte endomysiale

Manifestations cliniques

- Syndrome musculaire (musculature striées):
  - Atteinte bilatérale et symétrique
  - souvent proximale
  - déficit musculaire+- myalgies
  - Atteinte pharynx et 1/3 sup œsophage = signe de gravité.
- Atteinte cutanée: (uniquement pour DM)
  - Érythro-œdème liliacé des paupières
  - Papules de gottron
  - Signe de la manucure





Autres signes cliniques

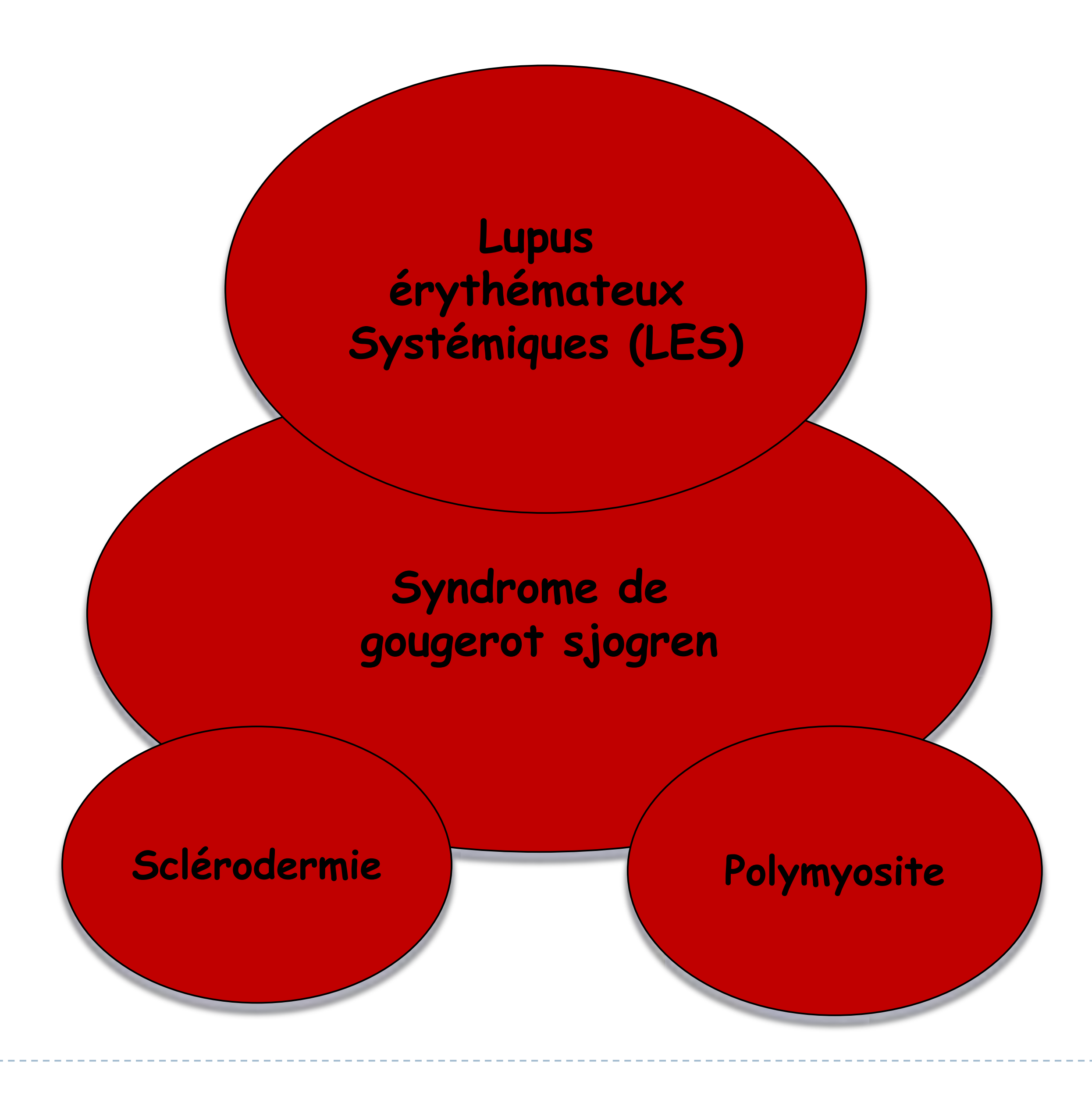
- Atteinte pulmonaire: pneumopathie interstitielle fibrosante
- Atteinte cardiaque
- Atteinte articulaire: arthralgie, polyarthrite

Ex complémentaires

- Biologie:
  - augmentation des enzymes musculaires
  - syndrome inflammatoire
- Syndrome myogène sur l'EMG
- Certains AC
- Le diagnostic est histologique

Les diagnostics différentiels sont très nombreux +++

Traitement = Corticothérapie +- autres immunosuppresseurs


Lupus érythémateux Systémiques (LES)
Syndrome de gougerot sjogren
Sclérodermie
Polymyosite

Les sclérodermies



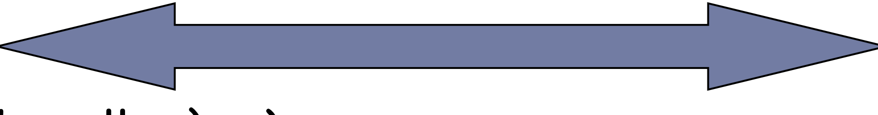
Sclérodermie

- MAI systémique
  - -Anomalies microcirculatoires
  - -Accumulation de collagène dans la peau mais aussi tube digestif, poumon…
- 3 femmes/1 homme
- Différentes formes:
  - Localisées
  - Formes systémiques

Manifestations clinique

Fibrose

(accumulation de collagène)



Atteintes vasculaires

-Atteintes cutanées

-Atteintes pulmonaires

-Atteintes digestives

-Atteintes articulaire et musculaire

-Syndrome de raynaud

-Atteintes rénovasculaire

-Cardiomyopathie

-HTA pulmonaire

NB: Parmi les sclérodermies systémiques il existe:

1) Les sclérodermies diffuses

2) Les sclérodermies localisées CREST (calcification, raynaud, eosophage, sclérodactylie, télengiectasie)























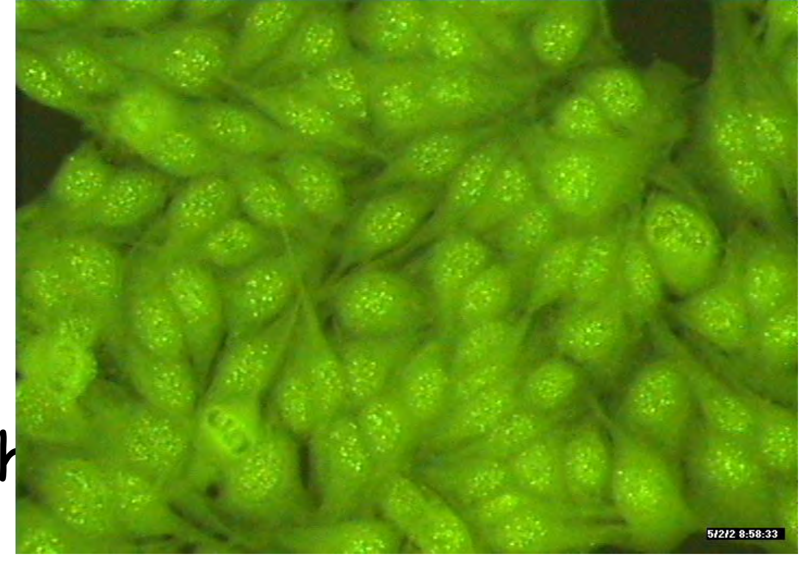




- Importance du bilan immunitaire:

ACAN:

- Anti scl70
- Anti centromère du CREST



- La capillaroscopie recherch[e] microangiopathie

Traitement des complications

Plusieurs essais en cours

